Über einen Fall

von

angeborener Pulmonalstenose

mit einem Defect in der Ventrikelscheidewand.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

Medizin, Chirurgie und Geburtshilfe

unter dem Präsidium

von

Dr. Paul Baumgarten

o. ö. Professor der Pathologie und Vorstand des pathologischen Instituts

Der medizinischen Fakultät in Tübingen

vorgelegt

von

Carl von Rad

approb. Arzt aus Augsburg.

Tübingen,

Verlag von Franz Pietzcker.

1895.

Druck von W. Armbruster & O. Riecker in Tübingen.

Von den combinierten Missbildungen des menschlichen Herzens ist die Stenose der Pulmonalis mit Defekt in der Ventrikelscheidewand die häufigste. Bildungsfehler dieser Art haben schon seit langer Zeit die Aufmerksamkeit der Kliniker und pathologischen Anatomen auf sich gelenkt. Es ist sowohl die Mannigfaltigkeit dieser Fälle, als die immer neuen Combinationen verschiedener Anomalien, welche das Interesse für dieselbe rege halten.

Wenn ich es unternehme der grossen Litteratur dieser Abnormität eine neue Abhandlung hinzuzufügen, so geschieht es deshalb, weil der zum Gegenstand meiner Arbeit gemachte Fall in seiner Aetiologie von den meisten bisher beobachteten abweicht und auch sonst in seinen Complicationen und Folgen interessante Eigentümlichkeiten bietet.

Es sei mir nun zunächst gestattet, mit Weglassung aller Nebensachen die Krankengeschichte mitzuteilen.

Schmidt, Marie, Magd, 24 Jahre alt, eingetreten in das Krankenhaus 6. Dezember 1891, gestorben 18. Mai 1893.

Anamnese. Patientin wurde mit einer fast den ganzen Körper überziehenden Bläue ins Krankenhaus gebracht. Die peripherstenTeile sind fast ganz schwarz und fühlen sich kalt an. Patientin will vor kurzem einen Anfall bekommen haben, sie wurde ganz blau, Finger und Zehen, sowie Nase und Ohren wurden kühl. Diesmal erholte sich Patientin nicht wieder, während sie bei früheren ähnlichen Anfällen, die sich bei jeder etwas gesteigerten Kraftanstrengung einstellten, nach einigen Stunden wieder arbeiten konnte. Die Anfälle selbst beginnen mit Kopfschmerzen, Schwindelgefühl, starkem Herzklopfen und

Ohrensausen. Das Leiden hat Patientin schon seit der Geburt. Vater starb an Gehirnschlag, Mutter und eine Schwester leben und sind gesund. Mit 16 Jahren überstand Patientin einen schweren Scharlach, sonst weiss sie sich keiner Krankheit mehr zu erinnern. Periode unregelmässig und profus.

Objektiver Befund. Ziemlich kräftig gebaut, mit gutem Ernährungszustand, reichliches Fettpolster. Sehr hochgradige Cyanose im Gesicht und an den Händen und Beinen, überhaupt aller peripheren Teile, in geringerem Grade aber auch der ganzen Haut.

Puls 48 hart.

Die dritte Phalanx der Finger ist kolbig aufgetrieben, so dass die Trommelschlegelform zu Stande kommt.

Herzfigur nach rechts stark verbreitert, reicht fast daumenbreit über den rechten Sternalrand, nach oben bis an den Rand der zweiten Rippe. Spitzenstoss ist schwach im fünften Interkostalraum fühlbar. An der Herzspitze und überhaupt über dem ganzen Herzen lautes systolisches Geräusch, das am lautesten über der Pulmonalis hörbar ist, und zwar ist es am stärksten im zweiten Interkostalraum links vom Sternum. An dieser Stelle ist dem Geräusche entsprechend ein deutliches systolisches Schwirren fühlbar. Ein deutlicher zweiter Ton ist an der Pulmonalis nicht hörbar; es geht das Geräusch bis zur Diastola hinüber. Zwischen Herzspitze und dem Sternum ist deutlich verstärkter zweiter Ton hörbar. Der Leib ist meteoristisch aufgetrieben, kein Ascites. Unterer Leberrand steht in normaler Höhe, das Epigastrium ist etwas druckempfindlich. Absolute Leberlungengrenze oberer Rand der fünften Rippe.

Die Milz scheint etwas vergrössert (17—8,3).

Ueber den Lungen nirgends Dämpfung, Hydrothorax nicht nachweisbar.

Ueberall vesikuläres Atmen. Die untere Lungengrenze steht R. H. U. zwischen 9. bis 10. Brustwirbel, ebenso links, gut verschiebbar.

Respiration 18, nicht dyspnoisch.

An den Beinen Spuren von Oedem.
Druck in der linken Temporalis 100.
Diagnose: Congenitale Pulmonalstenose.

Seit der Aufnahme bis März wechselte das Befinden nicht wesentlich. Subjektiv bestehen Klagen über Schmerz und Druck in der Herzgegend, jede Contraction wird als schmerzhaft angegeben.

Harn eiweisshaltig (0,1% nach Esbach), Harnmenge gering (200—400), spezifisches Gewicht durchschnittlich 1014.

Im Harnsediment massenhafte Leukocyten und Blasenepithelien, nur ganz vereinzelte Cylinder.

17. März 1892. Cyanose auch auf der Brust, starke Schmerzen im linken Oberschenkel. An der Innenseite gegen das Knie zu bleistiftdicker, empfindlicher Strang mit bräunlicher Verfärbung der Haut, auch an der Innenfläche des rechten Unterschenkels erweiterte, teilweise mit Knoten versehene Venen.

1. Mai 1892. Temperatur andauernd unter 37°. Sehr derbe Beschaffenheit der Mammae, dicke derbe Bauchhaut, wulstige Lippen. Verstärkung des zweiten Pulmonaltones nicht wesentlich; aber vorhanden. Puls klein, tardus, 44. Ueber dem Unterlappen der rechten Lunge zahlreiche Rhonchi; Schall daselbst etwas matt. Respiration mühsam, 12. Körpergewicht 62 Kilo. Hämaglobingehalt des Blutes 160%. Periode sehr unregelmässig, nicht besonders reichlich.

9. Juni. Ascites nicht vorhanden, auch besteht kein eigentliches teigiges Oedem; sondern nur eine derbe, allerdings wohl durch chronische venöse Hyperämie bedingte Verdickung der Subcutis. Keine Aktion der auxiliaren Atmungsmuskeln. Patientin hat immer das Gefühl von Atemnot, das sich bei jeder körperlichen Bewegung steigert. Bei der Aufforderung, ihre Atemnot durch willkürliche rasche Atmung zu verhindern, hebt Patientin die Unmöglichkeit hervor in Folge von Brustschmerzen. Nach körperlicher Bewegung steigt der Puls von 44 auf 52; Respiration auf 24. Bei Bewegungen im aufrechten Zustand

tritt Schwindelgefühl auf. Die Bewegungen sind langsam und plump, unbehilflich.

27. September. Patientin war im Garten, beim Heraufgehen der Stiege wurde sie fast ohnmächtig, es trat dann Uebelkeit und allgemeine Schwäche ein. Die Temperatur schwankt drei Tage zwischen 37,6 und 39,1. Puls etwas beschleunigt (64).

29. Dezember. Patientin klagt über heftige Schmerzen bei Hustenanfällen, die in letzterer Zeit häufiger auftraten.

30. Dezember. Patientin sehr schwach, sie hat heftigen Husten, kann aber nichts expektorieren. Schlaflosigkeit.

Nachdem in den letzten Wochen relatives Wohlbefinden bestanden hat und Patientin stets einen grossen Teil des Tages ausser Bett zubrachte, traten am 30. Dezember 1892 ziemlich heftige Atembeschwerden auf. Aussehen auffallend cyanotisch, Lippen fast schwarz. Puls zeigt noch stärkere Verlangsamung (unter 50). Schlaf durch fortwährenden Hustenreiz gestört; Herzbefund unverändert.

12. Januar 1893. Auswurf fast rein schleimig, Hustenreiz geringer, auf der rechten Lunge in ziemlich ausgedehnter Weise Rhonchi sibilantes. Klage über heftigen Sternalschmerz.

21. Februar. Patientin fühlt sich etwas besser, Cyanose hat abgenommen. Puls 48. Hb. 170%. Geringes Oedem in den unteren Extremitäten verursacht Patientin brennende Schmerzen mit Gefühl von grosser Mattigkeit.

Blutuntersuchung:

Zahl der roten Blutkörperchen 7,906,250,
„ „ „ weissen „ 8,800.

Im Februar sonst keine wesentliche Aenderung.

4. März 1893. Cyanose hat bedeutend zugenommen, Lippen blauschwarz.

Herzbefund: Dämpfungsgrenze reicht nach rechts zwei Finger breit über die Sternallinie, nach oben 1½ Finger unter die Clavicula, nach links nicht über die Mammillarlinie. An der Spitze hört man zwei Töne, erster von schwachem Geräusch begleitet, das nach der Basis zu immer lauter wird. An der

Pulmonalis lautes, systolisches Geräusch und stark klappender zweiter Ton. Das Geräusch ist nicht mehr so laut wie früher; es ist obwohl schwächer auch über Aorta und Trikuspidalis zu hören. Harn stärker eiweisshaltig.

Vom 14. bis 19. März machte Patientin eine Pneumonie im linken Unterlappen durch.

Am 25. März bekam Patientin im linken Fuss starke Schmerzen. Der Fuss selbst ist kalt und von bläulichen Farbe. In den nächsten Tagen stellt sich eine deutlich zu Tage tretende Gangrän des linken Unterschenkels und Fusses ein. Die intensive Druckempfindlichkeit geht weiter nach oben bis über das Knie hinaus; während der Fuss unempfindlich wird, derselbe ist schwarzblau mit vereinzelten roten und weissen Flecken.

Die Demarkationslinie ist im oberen Drittel des Unterschenkels, die hintere Grenze der Gangrän steht tiefer, vorn ist sie etwa 10 cm vom unteren Rand der Patella entfernt (Reitstiefelform). Das Fieber erhält sich auf der gleichen Höhe von circa 39^0.

Die Empfindlichkeit des ganzen Beines von der gangränösen Stelle angefangen nimmt bedeutend zu.

Der Puls an der rechten Radialis ist seit 2. April nicht mehr zu fühlen, doch ist die Hand warm. Patientin klagt über grosse Schmerzen, stöhnt und jammert, sofern sie keine Morphiuminjectionen erhalten, den ganzen Tag. Puls jetzt im Vergleich zu früher sehr frequent (78—84). Respiration nicht dyspnoisch. Appetitlosigkeit anhaltend. Nachts trotz Injectionen nur wenig Schlaf.

11. April. Der Radialpuls ist wieder zu fühlen. An einzelnen Stellen des gangränösen Unterschenkels Ausfluss von blutig-eitriger Flüssigkeit. Incontinentia urinae et alvi. Harn stark eiweisshaltig.

Herzbefund unverändert. Action rhytmisch. Hämoglobingehalt 107%.

Zahl der roten Blutkörperchen 4,711,000,

„ „ weissen „ 9,000.

Harn wenig eiweisshaltig, Spuren von Blut enthaltend.

Patientin erhält täglich mindestens 2,0 Morphium.

1. Mai. Temperatur etwas herabgegangen, ohne jedoch normal zu sein. Oedeme haben zugenommen. Harnverhaltung.

4. Mai. Aufsetzen im Bett wegen hochgradiger Schmerzen nicht mehr möglich.

15. Mai. In schwacher Chloroformnarkose wird die Amputation des rechten gangränösen Unterschenkels ausgeführt.

17. Mai. Befinden etwas gebessert. Sensorium zweitweise getrübt. Erbrechen gallig gefärbter Massen.

18. Mai. In den letzten Tagen bedeutende Temperatursteigerung, welche den Verdacht auf Pneumonie erweckt. Sputum nicht vorhanden. Am Herzen keine Veränderung. Der durch Katheter entleerte Harn von penetranten Geruch, dunkel, enthält Spuren von Eiweiss, starke Sedimentbildung. Puls etwas beschleunigt, mittelvoll. Abends 10 Uhr tritt ohne besondere Erscheinungen unter leisem Stöhnen der Exitus ein.

Sektionsprotokoll.

Aeussere Besichtigung: Schlecht genährte, mässig kräftige, weibliche Leiche. Haut über allen Extremitäten cyanotisch verfärbt. Totenstarre vorhanden. Am Rücken blaurote Flecken. Endphalangen der Finger kolbig aufgetrieben. Pupillen von mittlerer Weite. Thorax von mässiger Breite. Die rechte untere Extremität zeigt ziemlich starkes Anasarka, ebenso die linke, der Amputationsstumpf zeigt rötliche Granulationen mit gangränösen Fetzen bedeckt. In der Bauchhöhle kein abnormer Inhalt. Zwerchfellstand rechts und links oberer Rand der fünften Rippe. Magen etwas vorliegend, Colon nach abwärts verlagert. Rippenknorpel schneiden sich leicht, Herzbeutel liegt handtellergross vor. Linke Lunge retrahiert, in der linken Pleurahöhle kein abnormer Inhalt, ebenso rechts, rechte Lunge nirgends verwachsen. Im Herzbeutel ein Esslöffel Serum. Rechter Vorhof stark gefüllt, rechter und linker Ventrikel mässig gefüllt.

Lungen: Linke Lunge von geringem Umfang, Pleura durchsichtig, am scharfen Rand des Unterlappens eine narbige Ver-

dichtung, die im Innern Eiter enthält. Oberlappen weich, blutarm, Unterlappen blutreicher, lufthaltig, safthaltig. In den Bronchien schleimig-eitriger Inhalt. Schleimhaut injicirt, Drüsen gehörig. Rechte Lunge: Oberlappen blutarm, ebenso Mittellappen, Unterlappen blutreicher, lufthaltig, das Blut teerartig. Im Unterlappen findet sich nahe unter der Pleura in der Nähe des hinteren stumpfen Randes ein etwa mandelgrosser, grauer derber, etwas brüchiger Knoten mit einigen kleinen, schwärzlichen Pigmentierungen gegen das Lungengewebe scharf abgegrenzt, Pleura darüber vollkommen glatt. Im unteren Teil der Trachea und den Bronchien eitriger Inhalt, Schleimhaut gerötet und geschwellt.

Organe der Circulation: Herz, Gewicht 290 gr, im Querdurchmesser etwas verbreitert, epicardiales Fett ziemlich reichlich, Coronararterien dünnwandig, leer, mit glatter, glänzender Intima, nicht geschlängelt. Der Ductus Botalli ist vollständig obliterirt. Rechter Vorhof übermässig ausgedehnt, Wand ziemlich atrophisch, foramen ovale offen und für einen Bleistift gut durchgängig. Der Herzmuskel erscheint etwas blass, Konsistenz etwas mürbe. Rechter Ventrikel eng, zeigt concentrische Hypertrophie, enthält Fibringerinnsel, Trikuspidalis für einen Finger leicht durchgängig, sonst zeigt die Klappe keine Abweichung von der Norm. Muskel und Endocard gehörig. Beim Versuch in das Ostium der Pulmonalis einzudringen, stosst die Sonde auf Widerstand. $2^1/_2$ cm unterhalb der gut entwickelten Pulmonalklappen finden sich im Conus arteriosus in ringförmiger Anordnung zahlreiche, stark verkalkte Efflorescenzen, welche eine kleine, nur für einen Bleistift durchgängige Oeffnung lassen. Die Pulmonaliswandung ist stark verdünnt.

Pulmonalumfang 5,5 cm. Ventrikelhöhe 8,0 cm. Ventrikeldicke 1,5.

Linker Ventrikel hühnereigross, Wandung nicht besonders verdickt. Das Endocard ist an der Herzspitze milchig getrübt. Mitralis für einen Finger gut durchgängig. Unmittelbar unter der inneren Aortaklappe findet sich im oberen und hinteren Teil des vorderen Ventrikelseptums eine zweimarkstückgrosse, ziem-

lich runde Kommunikationsöffnung zwischen beiden Ventrikeln. Der hinter dem Defect gelegene Teil des Septums ist dünn, durchscheinend, der innere Zipfel der Trikuspidalis geht in denselben über. Der unter und vor dem Defect gelegene Teil des Septums ist dick, derb und kräftig muskulös. Im Bulbus der Aorta finden sich gelbliche, fleckige, flach prominente Stellen. Die Aorta selbst ist gegen die Pulmonalis bedeutend dicker; die Aortaklappen sind zart, frei beweglich. Das Endocard zeigt auch unterhalb des Ansatzes der Klappen einige gelbliche, leicht prominente Flecken.

Aortenumfang 7,2 cm. Ventrikelhöhe 11,0 cm. Ventrikeldicke 1,4.

Die linke Arteria iliaca ist durch einen wandständigen Thrombus vollständig verschlossen. Die Iliaca communis dextra ist frei, die Vena cruralis dextra vom Poupart'schen Band abwärts durch einen rötlichen Thrombus obliteriert, die Arterie durchgängig.

In der Arteria radialis dextra in der Ellenbeuge ein gelblicher schrumpfender Thrombus, oberhalb und unterhalb desselben gehen zahlreiche kleine Gefässe ab und bilden so einen Collateralkreislauf.

Milz (112 gr) klein, am Rande einzelne narbige Einziehungen. Länge 12, Breite 6. Braune Farbe, Malpighischen Körperchen vergrössert.

Leber (1780 gr) vergrössert, Kapsel durchsichtig, schwach muskatnussartig verfärbt, Gewebe schneidet sich leicht, Schnittfläche körnig, Blutgehalt minimal. Beim Darüberstreifen erhält man einen milchigen Saft. In der Gallenblase eine teerartige Galle mit Gries gemischt.

Verdauungsorgane: Im Magen eine Menge gallertigen Schleims. Schleimhaut gallig imbibiert. Darm kollabiert. Im unteren Ileum mässiger Schleim, Schleimhaut blass. Im Dickdarm breiiger Kot. Im Coecum mehrere Exemplare von Trichocephalus.

Harnorgane:

Rechte Niere von ziemlicher Fettkapsel umhüllt, Kapsel

leicht abziehbar bis auf einige verwachsene Stellen. Oberfläche cyanotisch, fleckig gefärbt, höckerig.

An der rechten Niere (Gewicht 120 gr) eine fünfmarkstückgrosse rostfarbene Vertiefung. Beim Einschneiden erscheint das Nierengewebe nekrotisch zerfallen, sonst derb und saftreich. Rindensubstanz erhalten.

Linke Niere (200 gr) bedeutend grösser als die rechte, von reichlicher Fettkapsel umhüllt. Oberfläche körnig, zeigt narbige Einziehungen, die in der Tiefe milchig verfärbt sind. Rinde breit, gut abgegrenzt, Parenchym derb und saftreich; Schnittfläche zeigt blaurote Verfärbung.

Gehirn (1090 gr.). Dura mit der innern Tafel innig verwachsen. Schädeldach mässig dick, Dura etwas verdickt, Innenfläche rechts von hämorrhagisch fibrinösem Exsudat bedeckt. Hirn klein. Über dem rechten Hinterhauptslappen mehrere grössere Venen durch Thromben verlegt. In der Umgebung der thrombosierten Stelle schneidet sich die Gehirnsubstanz sehr weich und ist stark ödematös. Die subarachnoidealen Räume mässig mit Blut gefüllt. Gefässe strotzend injiciert, Arterien eng, zartwandig.

Linker Seitenventrikel gehörig, Hirnsubstanz ödematös, Venen strotzend gefüllt, die übrigen Kammern normal. Kleinhirn ödematös. Längsblutleiter enthält spärliche Fibringerinnsel. Im Sinus rectus ein bleistiftdicker loser Thrombus als Fortsatz der Venenthromben. Im hinteren Teil der Brücke findet sich nahe der Mittellinie eine etwa hanfkorngrosse, mit einer rötlichen Membran ausgekleidete, mit Serum gefüllte Cyste.

Anatomische Diagnose: Stenose des Conus arteriosus der Lungenarterie, offenes Septum ventriculorum, offenes Foramen ovale. Multiple Thrombosen und Embolien der Arterien und Venen der unteren Extremitäten. Schwielige Myoendocarditis des linken Ventrikels. Concentrische Hypertrophie des rechten Ventrikels. Sinusthrombose. Stauungsorgane. Bronchitis.

Ergebnisse der mikroskopischen Untersuchung:

Herz: Die Muskelsubstanz zeigt den mittleren Grad der

Verfettung, dass die Querstreifung eben noch sichtbar ist. Das mit Hämatoxyl-Eosin gefärbte Präparat einer Schwiele zeigt in der Mitte zellreiches, hyperplastisches Bindegewebe, ganz vereinzelte atrophische Muskelzellen einschliessend; gegen die Grenze des normalen Muskelgewebes zu findet sich kernarmes, derbes Bindegewebe. Das Endocard ist schwielig verdickt.

Lunge: Im allgemeinen Anämie, braune Induration, Capillarbronchitis, stellenweise emphysematös erweiterte Alveolen.

Der aus dem rechten Unterlappen entnommene Knoten erweist sich als ein tuberkulöser, verkäster Herd mit Riesenzellen.

Leber: Die im Centrum der Acini liegenden Venen sind stark erweitert, die Leberzellen selbst enthalten etwas braunes Pigment. An einzelnen Stellen ist das Bindegewebe hyperplastisch.

Linke Niere: cyanotische Induration, das Bindegewebe ist stark vermehrt, einzelne Glomeruli sind verödet, die Harnkanälchen verengt und teilweise atrophisch.

Rechte Niere: Eine grosse Partie zeigt vollkommenes Fehlen der Kernfärbung. Die Zellen stellen homogene Schollen dar, die mit Eosin ziemlich stark gefärbt sind. Dieses erstreckt sich sowohl auf die Glomeruli als auch auf die Harnkanälchen des ganzen Bezirkes. Die unmittelbare Umgebung dieser Partie zeigt ausgedehnte kleinzellige Infiltration, wodurch die normale Zeichnung vollständig verwischt wird.

Pathologisch-anatomisches Interesse bietet der vorliegende Fall vor allem durch die beschriebenen Verhältnisse am Herzen, die noch etwas eingehender besprochen werden sollen.

Das Gewicht desselben beträgt 290 gr., weicht also ganz unwesentlich von der Norm ab. Die Ursache der fettigen Degeneration des Herzmuskels liegt bei dem geringen Alter der Patientin einzig und allein in der Veränderung der Blutbeschaffenheit. Eine Hauptrolle spielt dabei die Erschwerung der Sauerstoffzufuhr, indem sie zur Folge hat, dass einerseits der Zerfall des Eiweisses und damit auch die Bildung von Fett gesteigert, dass andrerseits aber das sich bildende Fett nicht weiter zersetzt wird.

Was die Dicke der Wandung des rechten Ventrikels betrifft, so überschreitet sie das Maximum der Wandstärke (nach Guttmann Eulenburgs Encyklopädie 10 mm noch um) die Hälfte. Diese enorme Hypertrophie ist wohl dadurch zu erklären, dass der Abfluss des Blutes einerseits in die Pulmonalis nur in geringem Grade möglich war, andrerseits durch den Defekt in der linken Ventrikel unter ebenfalls erschwerten Umständen vor sich ging, indem der Seitendruck derselben bei der Systole in entgegengesetzter Richtung wirkte.

Auffallend ist, dass trotz dieser Hindernisse für den Abfluss des Blutes keine Dilatation des rechten Ventrikels vorhanden war. Dieselbe konnte nicht zu Stande kommen, da die Trikuspidalis bedeutend verengt war und durch das Offenbleiben des Foramen ovale der rechte Ventrikel auf Kosten des linken bedeutend entlastet wurde.

Die Dilatation des rechten Vorhofs ergibt sich sowohl aus dem enorm hypertrophischen rechten Ventrikel, der dadurch weit geringer ausdehnungsfähig war, als aus dem sehr beträchtlichen Unterschiede in der Weite der Ein- und Ausflussöffnung. Die Trikuspidalis war bloss für einen Finger und das Foramen ovale nur für einen dicken Bleistift durchgängig; während der Durchmesser beider Hohlvenen an der Einmündungsstelle keine Abweichung von der Norm zeigte.

v. Buhl [1]) fand in 5 von ihm beschriebenen und aus der Litteratur in grösserer Anzahl zusammengestellten Fällen folgende immer wiederkehrende Abnormitäten:

1. Excentrische Hypertrophie des rechten Ventrikels.

2. Der Defekt liegt stets im muskulösen Teile des vorderen Septumabschnittes, in keinem Falle an der Stelle der Pars membranacea, letztere ist stets an der gewöhnlichen Stelle zugegen und liegt hinter dem Defekt.

3. Transposition der grossen Gefässe, d. h. Rechtslagerung der Aorta, Linksstellung der Pulmonalis.

---

1) v. Buhl, Zeitschrift für Biologie. Bd. XVI. 1880.

4. Rotation der Aorta, die hintere Klappe erscheint nach rechts, die rechte nach vorn, die linke nach hinten gedreht.

5. Die Aorta entspringt ganz oder teilweise aus dem rechten Ventrikel.

6. Die Pulmonalis ist um $^1/_3$ oder mehr enger als die Aorta.

7. Der Conus arteriosus ist verengt.

Unser Fall stimmt mit diesem Schema nur in den unter 2, 6, 7 angeführten Eigentümlichkeiten überein. Der rechte Ventrikel zeigt concentrische Hypertrophie und ist hühnereigross.

Die grossen Gefässe stehen in vollkommen gehöriger Weise.

Was Buhl über die Lage des Defektes anführt, stimmt mit den Untersuchungen Rokitansky's [2]) überein; aus denen wir wissen, dass die Lücken an der Stelle der Pars membranacea stets im späteren Leben acquirierte Durchbrüche sind.

Das Foramen ovale zeigt in all den beschriebenen Fällen solche Abweichungen, dass kein allgemein giltiger Satz für sein Verhalten aufgestellt werden kann. Der Ductus Botalli ist bei Stenose der Lungenarterie in der Regel eng oder vollständig obliteriert. Eine Erklärung hiefür vermag ich eben so wenig zu geben, als ich mich der von Preiss [3]) anschliessen kann, nach welcher angenommen werden soll, dass in den Fällen von sehr engem Ductus Botalli die Enge der Lungenarterie gerade dem Blutbedarf der embryonalen Lunge angemessen ist und umgekehrt der Ductus Botalli frühzeitig obliteriert, sobald dieses Mass die Stenose

2) Rokitansky, Die Defecte der Scheidewände des Herzens. Wien, 1875.

3) Preiss, Beiträge zur pathol. Anatomie von Ziegler. VII. 1889.

erreicht hat. In den meisten Fällen wird die Stenose sich schon in den ersten Monaten ausgebildet haben, während der Ductus Botalli bis zur Geburt funktioniert und zwar in voller Weite, und erst mit Eintreten der Lungenatmung obliteriert.

Die mangelhafte Gestaltung der Trikuspidalis gibt an, dass die beschriebenen Missbildungen in die früheste Zeit der Herz- und Gefässbildung zurückverlegt werden müssen.

Es ist immerhin möglich, dass die Stenose der Trikuspitalis eine sekundäre ist, indem die am Conus arteriosus vorhandene Entzündung auf die Klappe übergegriffen hat. Aber bei der vollkommen glatten und gehörigen Beschaffenheit derselben erscheint doch eine Entwicklungsanomalie wahrscheinlicher. Eine ganz sichere Entscheidung zwischen beiden Ursachen ist nicht zu treffen. Eine auf Entwicklungsfehlern basierte Stenose des Ostium venosum dextrum kann zu Stande kommen, wenn die Atrioventrikularlippen etwas zu sehr untereinander verwachsen.

Der linke Ventrikel zeigte in der Beschaffenheit der Wendung und Ostien ausser einem nicht besonders verengten Ostium venosum keine Unregelmässigkeit. Merkwürdig ist, dass sich bei der vermehrten Arbeitsleistung keine Hypertrophie der Wandung ausgebildet hat.

Die Wirkungen dieser combinierten Missbildungen auf die Blutbewegung waren nun folgende:

Der rechte Ventrikel ergoss das von seinem Vorhof erhaltene Blut zum kleineren Teil in die Lungenarterie, zum weitaus grösseren durch den Septumdefekt in den linken Ventrikel. Dieser erhielt ausserdem noch Blut von den Lungenvenen und durch das Foramen ovale vom rechten Vorhof.

Als compensatorische Vorrichtungen haben sich ergeben, die Hypertrophie des rechten Ventrikels, die Persistenz des Foramen ovale und der Septumdefekt.

Über eine weitere Compensation von Seiten des Blutes werde ich weiter unten berichten.

Durch die vollständige Obliteration des Ductus Botalli war eine weitere Ausgleichseinrichtung nicht gegeben. Eine vikariirende Erweiterung der Bronchialarterien, sowie eine Anastomose derselben mit der Lungenarterie konnte leider nicht mehr nachgewiesen werden, da das Präparat zu früh abhanden gekommen war.

Was die Ergebnisse der Sektion in den anderen Organen betrifft, so ist dazu noch folgendes zu bemerken:

Die Hyperämie und das Oedem des Gehirns erklärt sich durch die allgemeine Stauung und die daraus resultierenden Thrombosen. Letztere kamen hier um so leichter zu Stande, da der eine Faktor fehlt, welcher der Unterhaltung der Blutbewegung in den Venen im übrigen Körper so sehr zu gute kommt, nämlich die Contraktionen der umliegenden Muskeln.

Aus den zahlreichen Thrombosen im rechten Hinterhauptslappen hat sich eine Erweichung der betreffenden Partie, bedingt durch mangelhafte Ernährung infolge der gestörten Cirkulation, entwickelt. Aus dem gleichen Grunde hat sich in der Brücke eine Cyste gebildet; nur war in diesem Falle die Erweichung bereits weiter fortgeschritten und die fettige Zerfallsmasse resorbiert, so dass es zur Cystenbildung kam.

In den Lungen fand sich neben Anämie, Oedem und Bronchitis im rechten Unterlappen ein mandelgrosser tuberkulöser Herd. Letzteres ist wie Lebert [4]) nachgewiesen, eine überaus häufige Complikation in allen den Fällen von Herzfehlern, in welchen die Blutzufuhr zur Lunge eine mangelhafte ist. Die anämischen Partien sollen weniger widerstandsfähig sein.

4) Lebert, Berliner klinische Wochenschrift. 1867. Nr. 22.

Die chronische Bronchitis ist als Stauungskatarrh aufzufassen und findet sich gleichzeitig mit brauner Induration der Lunge. Die Stauung in den Lungen erklärt sich aus der Herzschwäche und der Stenose der Mitralis.

Was die narbigen Einziehungen der Milz und linken Niere betrifft, so sind dieselben auf folgende Weise entstanden:

Die durch Embolien und Thrombosen nekrotisch gewordenen Herde hinterlassen bei ihrer Heilung Einziehungen an der Oberfläche durch Narbenbildung und Kapselverdickung.

Die linke Niere zeigt ausser der cyanotischen Induration vicariierende Hypertrophie. Die rechte Niere war durch die embolische Infarkte total funktionsunfähig geworden. Während die rechte nur 120 gr wog, hatte die linke fast das doppelte Gewicht (200 gr). Zur Thrombenbildung kam es wegen der allgemeinen Stauung im Gefässsystem. Infolge der Verengerung der Pulmonalis wurde einerseits der linke Ventrikel nur unvollständig entleert, ausserdem wurde, wie bereits erwähnt, die Füllung des Aortensystems erschwert und verzögert und dadurch der Arteriendruck erniedrigt. Andererseits hatte die unvollständige Füllung des rechten Ventrikels, sowohl wegen der Stenose der Trikuspidalis, als der enormen Hypertrophie der Wandung eine Rückstauung im Venensystem zur Folge, was sich äusserlich schon am Venenpuls erkennen liess.

Ob die Stauung und langsame Strömung des Blutes schon allein zur Thrombenbildung genügte, ist nicht wohl anzunehmen, da der Versuch gezeigt hat, dass man in einem an 2 Stellen mit sorgfältiger Schonung der Wand unterbundenem Gefäss, noch nach Wochen das Blut flüssig findet. Es wird wohl die durch die Stauung in ihrer Ernährung indirekt gestörte Gefässwand als wichtiges ätiologisches

Moment für das Zustandekommen der Thrombose anzusehen sein. Sichtbare pathologische Veränderungen freilich liessen sich an der Gefässintima nicht erkennen. Ohne weitere Folgen blieb die Thrombenbildung in der Art. rad. dextr. und der Ven. crur. dextr. In ersterer hatte sich ein vollständig genügender Collateralkreislauf ausgebildet, da die Bedingungen für das Zustandekommen derselben durch zahlreiche abgehende Ästchen sehr günstig waren.

Die Verstopfung der Vene führte zu keiner Sistierung des Blutabflusses, da das Venensystem über eine grössere Anzahl von Abflusswegen verfügt, indem 2—3 Venen in der Regel auf eine Arterie treffen.

Weitaus am ungünstigsten lagen die Verhältnisse bei der Iliaca communis sinistra, da sie ganz wenige Äste abgiebt. Es wurde also die arterielle Zufuhr zur linken Extremität vollständig abgeschnitten, was die Gangrän derselben zur Folge hatte.

Die Litteratur über diesen Herzfehler geht ziemlich weit zurück. Anfangs begnügte man sich, dieselben als Spiele der Natur anzusehen, später versuchte man eine Erklärung derselben zu geben. Im 17. Jahrhundert vertrat Cuvier [5]) die Anschauung, diese Missbildungen des menschlichen Herzens seien ein regelwidriges Verweilen auf normalen Bildungsstufen höherer oder niederer Tiere. Diese naturphilosophische Anschauung, dass der Mensch von der Zeugung bis zur Vollendung seiner definitiven Gestalt niederere Tierformen zu durchlaufen habe, behauptete sich lange Zeit. Hunter [6]) war der erste, welcher im Jahre 1783 auf das häufige Vorkommen von Pulmonalstenose und Defekt im Ventrikelseptum hinwies und folgende Erklärung dafür gab. Wenn im fötalen Leben bei noch

5) Meckel, Handbuch der pathol. Anatomie. 1812. Bd. I. pag. 445.
6) Hunter, Med. Observations and Eng. 1783. Vol. VI. pag. 305.

unfertigen Septum der Abfluss des Blutes aus dem rechten Ventrikel in die Pulmonalis erschwert oder ganz verhindert ist, so muss der Blutstrom notwendiger Weise in den linken Ventrikel seinen Weg nehmen und verhindert dadurch den völligen Verschluss der Kammerscheidewand.

Meckel [7]) erklärte den Defekt für das primäre, indem er darauf hinwies, dass Kammerscheidewanddefekte auch allein vorkämen. Mangel an Energie der bildenden Kräfte allein, ohne Zutritt einer entfernten mechanischen Ursache habe nach ihm das Offenbleiben der Scheidewand veranlasst, infolge dessen verliess das Blut nie seine alte fötale Bahn, mithin schloss sich die Lungenarterie, wie sich der arteriöse und venöse Gang nach der Geburt schliessen.

Und in der That findet man in den verschiedenen Entwicklungsstadien des Herzens einerseits und den angeborenen Herzfehlern andererseits so prägnante Analogien, dass man die letzteren als ein Stehenbleiben des menschlichen Herzens auf einer früheren Bildungsstufe betrachten zu müssen glaubte. Diese Theorie vertrat sogar noch im Jahre 1858 der englische Forscher Peacock [8]).

Einen völligen anderen Standpunkt nahm Kürschner [9]) ein, der auf das überaus häufige Vorkommen dieser Kammerscheidewanddefekte mit Bildungsfehlern in den grossen Gefässen hinwies. Er beschuldigte eine fehlerhafte Scheidung des Truncus arteriosus communis als Ursache der Missbildung.

Eine vollständig andere Richtung nahmen die Er-

7) Meckel, Handbuch der pathol. Anatomie 1812. Bd. I. p. 445.

8) Peacock, On malformations etc. of the heart. London 1858.

9) Kürschner, De corde cujus ventriculi sanguinem inter se communicant. Corn. provenia leg. Marburg 1837.

klärungsversuche, als Rokitansky [10]) auf die merkwürdige Thatsache aufmerksam machte, dass die Endokarditis im Fötus weitaus häufiger rechts vorkomme und daraus den Schluss zog, dass die Verengerung der Lungenarterie durch fötale Endokarditis bedingt sei.

Dittrich [11]) und Dorsch [12]) trugen durch die Veröffentlichungen der von ihnen beobachteten Fälle viel zur Festigung der Theorie Rokitansky's bei.

Der Hauptvertreter dieser Anschauung, dass eine fötale Entzündung des Herzens das primäre sei und alle anderen gleichzeitig beobachteten Bildungsfehler sekundäre seien, war H. Meyer [13]) in Zürich. Neben der Endokarditis hat er auch die fötale Entarteriitis als Ursache der Stenose bezeichnet. Als Beweis dafür hielt Meyer das von ihm beobachtete Auftreten desselben Prozesses an dem Ductus Botalli mit Bildung von Thromben; ausserdem führte er noch mangelhafte Entwicklung der Lungen als ätiologisches Moment an, eine Beobachtung, die Kussmaul ebenfalls gemacht hat.

Gegen diese Anschauung machte ungefähr ein Jahr später v. Dusch [14]) den Einwand geltend, dass sie unmöglich für alle Fälle gültig sein könnte, und wies zu dem Zwecke auf die Fälle von Scheidewanddefekten mit normaler Lungenarterie hin.

10) Rokitansky, Handbuch der pathol. Anatomie. 1844. Bd. II. p. 439.

11) Dittrich, Die wahre Herzstenose. Prager Vierteljahrsschrift I. 1849.

12) Dorsch, Die Herzmuskel-Entzündung als Ursache angeborener Cyanose. Dissertation. Erlangen 1855.

13) H. Meyer, Über angeborene Enge und Verschluss der Lungenarterienbahn. Virchow's Archiv 1857. Bd. XII.

14) v. Dusch, Verhandlungen des naturhistorisch-medizinischen Vereins zu Heidelberg. 1859. Bd. I. pag. 185.

Nach ihm bekämpfte Heine [15]) die Meyer'sche Theorie und glaubte, den primären Fehler in einer Abweichung der Kammerscheidewand nach links verlegen zu dürfen.

Halbertsma [16]) betrachtete wie Heine die Deviation der Kammerscheidewand als eine ursprüngliche primäre Missbildung, aber die Verengerung der Lungenarterie wagt er nicht als die Folge einer Ablenkung des Blutstromes anzusehen.

Dagegen dehnte er die Deviation des Septums der Ventrikel nach links hin, auch auf das Septum des Truncus arteriosus communis aus und lässt somit die Enge der Lungenarterie ebensogut wie die Deviation der Kammerscheidewand als primäre Anomalie gelten. Das Offenbleiben der Kammerscheidewand ist ihm eine sekundäre Erscheinung.

Kussmaul [17]) trat den Heine'schen Anschauungen entgegen und bekannte sich als Anhänger der Meyerschen, von ihm Stauungstheorie genannten Ansicht; er nahm jedoch im Gegensatz zu Heine eine vermittelnde Stellung ein.

Von wieder einem neuen Gesichtspunkte ausgehend suchte Böhm [18]) eine Erklärung dieser Missbildung zu geben. Nach seiner Anschauung findet durch die primäre Stenose der Pulmonalis eine Hypertrophie des rechten Ventrikels statt, aber weniger des Conus. Infolge dessen

15) Heine, Angeborene Atrasie des Ostium arteriosum Dextrum. Tübingen 1861.

16) Halbertsma, Nederl. Tigdr. v. Genesk. VI. Refer. Schmidt's Jahrbuch Bd. 119.

17) Kussmaul, Über angeborene Enge und Verschluss der Lungenarterienbahn. Zeitschrift für rationelle Medizin. 1866.

18) Böhm, Berliner klinische Wochenschrift 1870. Nr. 35. pag. 420.

wird der letztere abgeschnürt und die Kammerscheidewand bleibt offen wegen der Stauung.

Inzwischen hatte Lindes [19]) seine eingehenden Untersuchungen über die Entwicklung des Herzens zum Abschluss gebracht. Auf Grund deren Ergebnisse veröffentlichte Rokitansky [20]) seine Lehre von der fötalen Endokarditis, sehr einschränkend, seine Abhandlung über die Defekte der Scheidewände des Herzens. Er kam zu dem Schlusse, dass die Defekte des Septums nicht abhängig sind von der Stenose der Lungenarterie. Da bei allen Fällen, welche er untersuchte, sich eine Abweichung in der normalen Stellung der Gefässwände fand, so brachte er dies mit dem Defekt in Zusammenhang. Seine Ausführungen lauten: „Das normale Septum setzt das Vorhandensein zweier arteriösen Gefässstämme und jene Stellung derselben voraus, welche die normale Anordnung darstellt. Kommt nun diese normale Anordnung durch falsche Teilung des Truncus arteriosus communis nicht zu Stande, so lagert sich die Aorta nach rechts hin, das Septum, welches die Aorta vom rechten Ventrikel abschliessen soll, muss infolge dessen eine grössere Excursion nach rechts machen. Da aber diese grössere Wachstumsenergie nicht im Septum liegt, so kommt es nicht zur Vereinigung des Septums mit den Atrioventrikularlippen und infolge dessen entstehen Defekte". Die Entstehung von Conusstenosen bei geschlossener Kammerscheidewand will Rokitansky auf Endo- und Myocarditis während der Fötalperiode oder in frühester Jugend in den meisten Fällen begründet wissen.

Assmus [21]) suchte die Meyer'sche Theorie noch in

19) Lindes, Beiträge zur Entwicklungsgeschichte des Herzens. Dorpat 1865.

20) Rokitansky, Die Defecte der Scheidewände des Herzens. Wien 1875.

21) Assmus, Deutsches Archiv für klinische Medizin. Bd. XX. 1877.

einigen weiteren, von Heine nicht angeführten Punkten zu widerlegen und führte alle diese Missbildungen auf fehlerhafte Anordnung der grossen Gefässe zurück. Ja er ging sogar so weit, dass er die Conusstenosen bei geschlossener Kammerscheidewand für excessive, auf noch unbekannten Gründen beruhende, embryonale Wachstumsvorgänge hielt.

Ziemlich erschüttert wurden die Anschauungen desselben durch Orth [22]), der darauf Gewicht legte, dass Fälle vorkommen, wo trotz normaler Stellung der Gefässe sich Defekte im Septum vorfinden. Nach seiner Ansicht ist der Septumdefekt nicht die Folge einer abnormen Lagerung der grossen Gefässstämme, sondern ein selbstständiger primärer Bildungsfehler, der als Ausgangspunkt aller übrigen Veränderungen an den Ventrikeln zu betrachten ist.

Auf die Theorie von Rokitansky haben auch Chiari [23]), Schrötter [24]) und Rauchfuss [25]) die von ihnen beobachteten Fälle zurückgeführt.

von Buhl [26]) stellte in seiner letzten Arbeit, die er veröffentlichte, den Satz auf, dass die Endocarditis überhaupt erst in den späteren Monaten des Fötallebens erscheine und somit fast sämtliche aus früherer Zeit stammenden Herzfehler Entwicklungsanomalien seien.

In neuester Zeit haben sich auf Grund von His neueren Untersuchungen Mann [27]), Krehl und Schmalz [28]) gegen einige Punkte der Rokitansky'schen Lehre gewandt.

Nach Betrachtung der zahlreichen, verschiedenartigsten Erklärung über diese Missbildung drängt sich uns nun die

22) Orth, Virchow's Archiv 82. Band.
23) Chiari, Jahrbuch für Kinderheilkunde. XIV. und XV.
24) Schrötter, Ziemssen's Handbuch Band VI.
25) Rauchfuss, Gerhardt's Handbuch der Kinderkrankheiten. IV. Bd.
26) v. Buhl, Zeitschrift für Biologie. Bd. XVI. 1880.
27) Mann, Beiträge zur pathol. Anatomie von Ziegler. VI. 1889.
28) Schmalz, Deutsche medizinische Wochenschrift. 1888.

Frage auf, stehen in unserem Falle die beiden Abnormitäten Stenose des Conus arteriosus und Defekt der Kammerscheidewand in einem Zusammenhang zu einander und in welchem. Vorher jedoch ist noch die Frage zu erörtern, ob der Klappenfehler angeboren war oder erst nach der Geburt erworben wurde.

Die Thatsache, dass die Cyanose und die andern Erscheinungen des Herzfehlers seit der Geburt beobachtet wurden, spricht wohl für ersteres; ausserdem lässt, wie bereits erwähnt, die mangelhafte Ausbildung der Trikuspidalis darauf schliessen, dass die Entstehung des Herzfehlers in die früheste Zeit der Herz- und Gefässbildung zurückdatiert werden muss. Ferner ist in dem vorliegenden Falle die Lungenarterie etwas vereengt und dünn, was Kussmaul auch als Kriterium für den fötalen Ursprung eines Herzfehlers anführt. Dagegen spricht allerdings, dass die Pulmonalklappen vollkommen frei sind, doch es ist sehr leicht möglich, dass sich die Residuen einer Entzündung bei der doch verhältnismässig langen Lebensdauer verwischt haben.

Dass die Efflorescenzen im Conus arteriosus als Produkte einer Endokarditis anzusehen sind, das unterliegt wohl keinem Zweifel. Ihrer Struktur nach sind sie festgewachsene verkalkte Thromben. Ein unanfechtbarer Beweis für die vorausgegangene Entzündung sind die Schwielen im linken Ventrikel.

Rokitansky hat zuerst auf die merkwürdige Thatsache aufmerksam gemacht, dass die Endokarditis im Fötus rechts weitaus häufiger vorkomme.

Der Haupteinwurf, den Assmus der Entzündungstheorie macht, dass es ihm höchst unwahrscheinlich vorkomme, dass bei der so kleinen Anlage des menschlichen Herzens eine Entzündung entweder auf den rechten Ventrikel beschränkt bleibe, oder in dem linken auch nicht die

mindesten Spuren zurücklasse, scheint mir in meinem Falle durch die Schwielen im linken Ventrikel entkräftet.

Die Ätiologie freilich für die Entzündung anzugeben, ist sehr schwer.

Ob Lues im Spiele war, lässt sich nicht angeben, wie überhaupt aus der Anamnese für die Ätiologie nichts zu entnehmen war.

Einen neuen Gesichtspunkt zur Lösung dieser Frage scheint mir der aus der Freiburger medizinischen Klinik veröffentlichte Fall zu bringen [29]), einer an kryptogener Sepsis gestorbenen Frau, die kurz vorher abortiert hatte. Es fanden sich bei der Sektion des Fötus zwar keinerlei Veränderungen, welche durch Mikroorganismen bedingt sein konnten, doch aus dem Blute aus dem Herzen und aus einzelnen Organen liess sich der Staphylococcus pyogenes aureus durch Züchtung gewinnen.

Nach Erledigung der ersten Frage über die Art der Entstehung der einen Missbildung gilt es die zweite, die das Verhältnis beider zu einander betrifft, zu beantworten.

Ich schliesse mich nun der Meyer-Kussmaul'schen Theorie an und glaube, dass durch die hochgradige Verengerung der Lungenarterie der Blutstrom gezwungen wurde, seinen Weg durch die noch nicht geschlossene Kammerscheidewand in den linken Ventrikel zu nehmen und so die völlige Vereinigung beider Septumabschnitte ausbleiben musste. Irgendwelche Entwicklungsstörung auf Grund der Rokitansky'schen Anschauungen lässt sich bei der vollkommen gehörigen Stellung der Gefässe absolut nicht annehmen.

Notwendige Voraussetzung für die Annahme der Stauungstheorie ist, dass der Entzündungsprozess vor dem Ende

29) Blum, Münchener medizinische Wochenschrift. 1893. Nr. 17.

der 7. Woche, dem Zeitpunkt der vollständigen Trennung beider Herzhälften bestanden hat. Doch glaube ich, annehmen zu dürfen, dass auch wenige Wochen später, die erst vor kurzem zur Vereinigung gelangte Stelle des Septums dem andrängenden Blutstrom gegenüber in keiner Weise so widerstandsfähig war, dass es nicht noch nachträglich zur Perforation hätte kommen können.

Wenden wir uns nun den Erscheinungen zu, die die Patientin während ihres Lebens darbot.

Es ist wohl nicht immer möglich, bei allen derartigen Fällen schon während des Lebens eine genaue Diagnose zu stellen, sehr oft wird man sich auf die allgemeine, angeborener Herzfehler beschränken müssen. Rauchfuss [30]) und nach ihm Hochsinger [31]) haben sich mit den diagnostisch verwertbaren Symptomen bei angeborenen Herzfehlern befasst und wichtige Anhaltspunkte für die Differentialdiagnose gegeben.

Im vorliegenden Falle war die Diagnose gegründet auf das am lautesten über der Pulmonalis hörbare systolische Geräusch mit fühlbarem Schwirren, die bedeutende Hypertrophie des rechten Ventrikels, die seit der Geburt bestehende Cyanose und die sehr beträchtlichen Stauungserscheinungen.

Allein der nähere Sitz der Stenose, ob an den Klappen oder am Conus arteriosus, oder im unteren Teil der Lungenarterie selbst, liess sich während des Lebens so wenig bestimmen, als ein etwaiges Offenbleiben des Foramen ovale und des Ductus Botalli.

Eine Combination mit Defect in der Kammerscheidewand liess sich als wahrscheinlich annehmen durch die

30) Rauchfuss, Gerhardt's Handbuch der Kinderkrankheiten IV. Bd.

31) Hochsinger, Über Diagnostik angeborener Herzfehler bei Kindern. Wiener Klinik 2. Heft. Februar 1891.

Hypertrophie des linken Ventrikels und das bereits nachgewiesene, so häufige gemeinschaftliche Vorkommen beider Anomalien.

Scheele [32]) und Hochsinger [33]) haben das in die Carotiden fortgepflanzte systolische Geräusch als wichtigen Anhaltspunkt für die Diagnose eines Septumdefectes angeführt. Die durch die Communication beider Ventrikel bei der Systole entstehenden Wirbelgeräusche können nun bei Sitz des Defectes unter der Aorta, welche Lage in meinem Falle auch thatsächlich zutraf, in die letztere fortgeleitet, in die Carotiden gelangen.

Doch wird die diagnostische Bedeutung dieses Geräusches von Schrötter [34]) und Rauchfuss [35]) bestritten. Dass nicht jeder Septumdefect, auch wenn er unter der Aorta liegt, dasselbe erzeugen muss, beweist in diesem Falle Krankengeschichte und Sektionsprotokoll.

Ausserdem hat Hochsinger für die Diagnose eines Kammerscheidewand-Defects noch das Vorkommen eines am besten über der Herzspitze vernehmbaren systolischen Geräusches erwähnt. Die Entstehung desselben wurde bereits bei Besprechung des Carotidengeräusches besprochen.

Grosse Bedeutung scheint mir dasselbe als diagnostisches Symptom auch nicht beanspruchen zu können, denn in sehr vielen Fällen dürfte es bei dem so reichhaltigen Auskultationsbefund ziemlich schwierig sein, ein Geräusch so bestimmt zu lokalisieren und von einem fortgeleiteten zu trennen.

Was die Prognose betrifft, so konnte man dieselbe

32) Scheele, Deutsche medizinische Wochenschrift. 1888.

33) Hochsinger, Über Diagnostik angeborner Herzfehler bei Kindern. Wiener Klinik. 2. Heft. Februar 1891.

34) Schrötter, Ziemssen's Handbuch Bd. VI.

35) Rauchfuss, Gerhardt's Handbuch der Kinderkrankheiten IV. Bd.

bei den gut entwickelten Compensations-Einrichtungen als relativ gute bezeichnen, dafür spricht auch das verhältnismässig hohe Alter (26 Jahre), das die Patientin erreichte. In Bezug auf definitive Heilung war die Prognose natürlich als absolut schlechte zu stellen. Sicherlich waren für die Dauer des Lebens die günstigen äusseren Lebensbedingungen, welche der lange Aufenthalt im Spital mit sich brachte, nicht ohne Bedeutung.

Nach den statistischen Angaben Stölkers [36]) erreichen nur 15% das 20ste Lebensjahr, während 24 in den ersten 6 Monaten und 42 bis zum zehnten Lebensjahr starben.

Der ziemlich häufige Ausgang dieser Fälle ist, wie Lebert [37]) nachgewiesen, die Lungentuberkulose.

Die Therapie konnte natürlich nur eine rein symptomatische sein.

Grosses Interesse erweckt der eben beschriebene Fall auch durch die besondere Beschaffenheit des Blutes. Die Blutuntersuchung ergab erstens eine bedeutende Erhöhung des spezifischen Gewichtes, zweitens eine Vermehrung der Erythrocyten sowohl als des Hämoglobingehaltes und drittens eine relativ geringe Erhöhung des CO^2-Gehaltes bei normalen O-Gehalt.

Das spezifische Gewicht des Blutes war 1081. Nach Landois [38]) beträgt es beim Weibe unter normalen Verhältnissen 1051—1055, das der Blutkörperchen ist 1105 und das des Plasma's 1027—1028,3.

Ihren Grund hat diese Erhöhung des spezifischen Ge-

36) Stölker, Über angeborene Stenose der Art. pulmonalis. Inaugural-Dissertation. Bonn 1864.

37) Lebert, Berliner klinische Wochenschrift. 1867. Nr. 22.

38) Landois, Lehrbuch der Physiologie des Menschen. 1891. 7. Auflage.

wichtes in der starken Vermehrung der Zahl der roten Blutkörperchen.

Physiologisch finden sich beim Weibe in einem cmm Blut circa 4 Millionen rote Blutkörperchen. Die mikroskopische Untersuchung des Blutes ergab 7 906 250 rote und 8 800 weisse Blutkörperchen. Die roten waren also fast um das Doppelte vermehrt, während die Leukocyten keine Abweichung von der Norm zeigten. Entsprechend dieser Vermehrung betrug der Hämoglobingehalt über 150%, während er sich gewöhnlich nur auf circa 93% beläuft.

Durch diese Vermehrung der Erythrocyten musste das Blut, nun im Stande gewesen sein, über 1½mal so viel Sauerstoff aufzunehmen als normales. Eine weitere Folge ist dann, dass dem linken Ventrikel und von da dem Körper ein sauerstoffreicheres Blut zugeführt wird und dadurch konnte die Ernährung der Gewebe, welche durch die Mischung des arteriellen und venösen Blutes im linken Ventrikel gefährdet war, eine gewisse Zeit lang wenigstens in gehöriger Weise erfolgen.

Die von Herrn Professor Moritz [39]) angestellte Gasanalyse des aus der Vena mediana entnommenen Blutes ergab 18% Sauerstoff und 45—46% Kohlensäure.

Die von Pflüger für die Norm gefundenen Werte betragen:

16,9% O
29% CO^2 und
1,4% N.

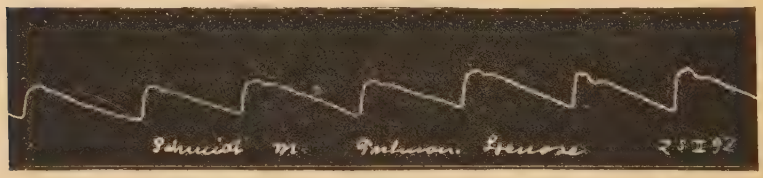
Was die bei der Pulmonalstenose so häufig vorkommende Cyanose betrifft, so lässt sich dieselbe auf die ungenügende Entleerung der Venen in den rechten Ventrikel

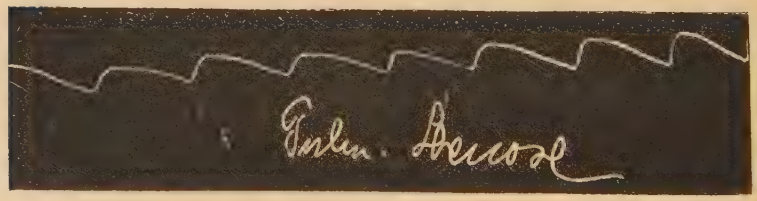
39) Moritz, Verhandlungen des morphologischen Vereins. München 1892.

zurückführen. Da das Blut bei der venösen Stauung längere Zeit mit den Geweben in Contact bleibt, so erhalten die mit Blut überfüllten Bezirke eine dunkelblaurote Färbung, die sich besonders an den peripheren Teilen bemerkbar machte. Dass die Vermengung von arteriellen und nervösen Blute im linken Ventrikel die Cyanose nicht verursacht hat, liess sich dadurch beweisen, dass bei erhobener Extremität die blaue Färbung der peripheren Teilen infolge der günstigen Bedingungen für den Abfluss des Blutes verschwand.

Eine weitere auffallende Erscheinung wurde bei der Patientin konstant beobachtet, nämlich die stark herabgesetzte Pulsfrequenz (42—52 Schläge in der Minute).

Beiliegende Sphygmogramme zeigen den Typus eines Pulsus tardus. Die Pulswelle sinkt, nachdem sie ihren höchsten Gipfel erreicht hat, sehr langsam wieder ab, d. h. die Arterie bleibt längere Zeit noch ausgedehnt.





Die Trägheit des Pulses hängt mit der Verlangsamung der Systole zusamme; welche sich auch in der Schwäche des Spitzenstockes erkennen lässt. Die Entleerung des Blutes in die Aorta erfolgte nicht in einem Stoss, sondern

erfordete einen grösseren Zeitaufwand. Darauf lässt sich wohl auch das Fehlen der Rückstosselevation in der ersten Kurve zurückführen.

Man ist meist durch die klinische Beobachtung daran gewöhnt, unter Verhältnissen, in denen der Herzthätigkeit Schwierigkeiten erwachsen, die Kontraktionsfrequenz gesteigert zu sehen. Diese Steigerung der Kontraktionen nimmt um so mehr zu, je schwieriger es dem Herzen bei pathologischen Veränderungen seiner Muskulatur wird, den gestellten Anforderungen zu genügen.

Und trotz der Behinderung des Kreislaufes und der fettigen Degeneration des Herzmuskels war die Frequenz des Pulses in dem vorliegenden Falle so bedeutend herabgesetzt.

Dieser Widerspruch erklärt sich durch den um 50% des Normalen erhöhten Kohlensäuregehalt des Blutes. CO^2 reicheres Blut wirkt nun, wie uns die Physiologie lehrt, in doppelter Weise auf die Bewegungen des Herzens ein. Einerseits wirkt die Kohlensäure direct auf den Herzmuskel selbst, und zwar in concentrierter Form und bei längerer Einwirkung ermüdend und dadurch schlagvermindernd. Andererseits wird durch den vermehrten CO^2-Gehalt des Blutes das Hemmungscentrum des Herzens im verlängerten Mark erregt, doch tritt hier bei längerer Einwirkung der entgegengesetzte Effect ein, indem die gereizte Stelle ermüdet. In welchem Grade nun diese doppelte Wirkung der CO^2 eine ursächliche Bedeutung für die Bradycardie hat und wie viel auf Rechnung jeder zu setzen war, wird sich wohl kaum bestimmen lassen.

Ausserdem spielen aber auch mechanische Momente mit. Der linke Ventrikel, welcher ganz unbedeutend hypertrophisch war, hatte bedeutend mehr Blut zu bewältigen als unter normalen Verhältnissen; dann wurde bei jeder Systole durch den vom rechten Ventrikel durch den De-

fect kommende Blutstrom der Abfluss in die Aorta erschwert und verzögert.

Die Steigerung der Pulsfrequenz in den letzten Wochen (79—84 Schläge) ist auf Rechnung des hohen Fiebers zu setzen.

Entsprechend der Verlangsamung der Herzaktion zeigte der Blutdruck in der Art. temporalis eine Herabsetzung auf 90 mm Hg; während er im Durchschnitt beim gesunden Menschen zwischen 140 und 160 mm schwankt.

Nächst der Pulsverlangsamung bot sich dem Untersuchenden bei der äusseren Inspection noch das Bild einer Dyspnoe mit angestrengter Respiration bei normaler oder herabgesetzter Atemfrequenz. Diese Kurzatmigkeit erklärt sich sowohl durch die Anämie der Lungen, als den ausgebreiteten Katarrh, der sich bis in die feinsten Bronchien fortsetzte.

Eine Spirometeruntersuchung konnte nicht angestellt werden, da Patientin die Lippen nicht fest schliessen konnte.

Die übrigen beobachteten Erscheinungen, wie die Trommelschlägelfinger, der Venenpuls, die Milzschwellung, die verdickte Haut und die Ödeme lassen sich alle auf die allgemeine venöse Stauung zurückführen. Die Beziehung der Bronchitis zu dem Herzfehler ist bereits erwähnt.

Klinisch von Bedeutung war ferner noch der Eiweissgehalt des Harns (durchschnittlich 0,2% nach Esbach), der durch die hochgradige Circulationsstörung in der Niere bedingt wurde.

Entsprechend der Herabsetzung des arteriellen Druckes und der verminderten Stromgeschwindigkeit nahm auch die Menge des Harns ab und sank auf 200—600 cm im Tag. Ausserdem enthielt das Harnsediment noch spärliche Cylinder. Blutfarbstoff konnte erst am Schlusse des Lebens nachgewiesen werden.

Am Schlusse meiner Arbeit angelangt, ist es mir eine angenehme Pflicht, meinen hochverehrten Lehrern, Herrn Obermedizinalrat Professor Dr. Bollinger und Herrn Geheimrat Professor Dr. von Ziemssen, für die Überlassung der Arbeit und die liebenswürdige Unterstützung bei der Anfertigung derselben meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

In gleicher Weise bin ich Herrn Professor Dr. Baumgarten für die Übernahme des Präsidiums zu grossem Danke verpflichtet.